



FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DO PORTO

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

2011/2012

João Nuno Meneses Antunes Barreto Sarmento

Morte súbita em jovens atletas

março, 2012

FMUP

João Nuno Meneses Antunes Barreto Sarmento

Morte súbita em jovens atletas

Mestrado Integrado em Medicina

Área: Cardiologia

Trabalho efetuado sob a Orientação de:

Professor Doutor João Freitas

Trabalho organizado de acordo com as normas da revista:

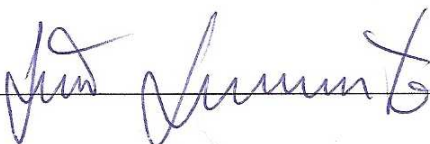
Arquivos de Medicina

março, 2012

Eu, João Nuno Henriques Antunes Barreto Sarmento, abaixo assinado, nº mecanográfico 060801044, estudante do 6º ano do Mestrado Integrado em Medicina, na Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, declaro ter atuado com absoluta integridade na elaboração deste projeto de opção.

Neste sentido, confirmo que **NÃO** incorri em plágio (ato pelo qual um indivíduo, mesmo por omissão, assume a autoria de um determinado trabalho intelectual, ou partes dele). Mais declaro que todas as frases que retirei de trabalhos anteriores pertencentes a outros autores, foram referenciadas, ou redigidas com novas palavras, tendo colocado, neste caso, a citação da fonte bibliográfica.

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 21/03/2012

Assinatura: 

Nome: JOÃO NUNO MENESSES ANTUNES BARRETO SARMENTO

Endereço eletrónico: med06044@med.up.pt **Telefone ou Telemóvel:** 918375572

Número do Bilhete de Identidade: 13452337

Título da Dissertação/Monografia (cortar o que não interessa):

MORTE SÚBITA EM JOVENS ATLETAS

Orientador:

PROFESSOR DOUTOR JOÃO FREITAS

Ano de conclusão: 2012

Designação da área do projeto:

CARDIOLOGIA

É autorizada a reprodução integral desta Dissertação/Monografia (cortar o que não interessar) para efeitos de investigação e de divulgação pedagógica, em programas e projetos coordenados pela FMUP.

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, 21/03/2012

Assinatura:



Morte súbita em jovens atletas

Sudden death in young athletes

* Sarmiento, João Nuno Meneses Antunes Barreto

* Estudante do 6º ano do Mestrado Integrado em Medicina na Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Correspondência:

Rua D. Pedro V, edifício Polana, 6º piso

4785-296 Trofa

Telemóvel: 918375572

E-mail: med06044@med.up.pt

Agradecimentos: Agradeço ao Professor Doutor João Freitas por toda a sua disponibilidade, apoio e espírito crítico demonstrados ao longo da elaboração do presente trabalho.

Contagem de palavras

Resumo: 228 palavras.

Abstract: 178 palavras.

Texto principal: 4866 palavras.

Resumo

A prática de actividade física tem um papel importante na prevenção de várias doenças crónicas. Há no entanto jovens atletas (≤ 35 anos) com risco de morte súbita, geralmente devido à presença (muitas vezes silenciosa) de doença cardiovascular subjacente. A prática desportiva não é por si só a causa de morte mas pode levar à sua manifestação mesmo em atletas assintomáticos com cardiopatia subjacente.

Sendo a população dos atletas aparentemente saudável, este é um evento que, apesar de raro, se apresenta com grande impacto social. Não obstante os mais recentes dados sugerirem que intervenções precoces (ressuscitação cardiopulmonar ou desfibrilhação) estão associadas ao aumento da sobrevivência, a redução significativa da mortalidade será obtida apenas através do diagnóstico precoce das patologias responsáveis. No entanto, de modo a não aportar custos incomportáveis e excessivos ou conduzir a situações de *overdiagnosis*, os métodos de rastreio devem ser suficientemente sensíveis e sobretudo específicos, o que explica o debate à escala global sobre qual a estratégia ideal a adoptar. O principal ponto de discórdia consiste na inclusão ou não de um eletrocardiograma no exame de rotina.

Neste artigo é feita uma revisão das principais causas de morte súbita em jovens atletas, as adaptações fisiológicas do coração do atleta, as principais estratégias de rastreio, os critérios de desqualificação da prática desportiva e as intervenções possíveis e mais eficazes em caso de evento cardíaco súbito.

Palavras-chave: morte súbita, jovens atletas, cardiopatia hereditária, coração do atleta, rastreio, intervenções de emergência

Abstract

Physical activity plays an important role in preventing several chronic diseases. However, young athletes (≤ 35 years) with silent cardiac pathology are at risk of sudden death. Exercise is not the cause *per se* but acts as a trigger for sudden death in people with underlying cardiac disease.

As athletes are seen as an apparently healthy population, this event has a huge social impact even though it is globally rare. A significant reduction in mortality rates can only be achieved through early diagnosis in spite of knowing that early cardiopulmonary resuscitation or defibrillation may increase survival to such events. Screening strategies must be highly sensitive and specific to avoid overdiagnosis or excessive and unbearable costs. This explains the worldwide debate over the best strategy to adopt, being the inclusion of an electrocardiogram the major point of disagreement.

This article will review the major causes of sudden death in young athletes, the physiological changes of the athlete's heart, screening strategies, eligibility recommendations for athletes with cardiovascular disease and the emergency procedures in case of a sudden cardiac event.

Key-words: sudden death, young athletes, hereditary cardiac disease, athlete's heart, screening, emergency procedures

Índice

Lista de abreviaturas e siglas	9
Introdução	10
Métodos.....	11
Incidência e demografia.....	12
Morte súbita de etiologia cardíaca	14
Cardiomiopatia hipertrófica	14
Cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito.....	15
Cardiomiopatia dilatada.....	16
Origem anómala das artérias coronárias.....	18
Miocardite	18
Síndrome de Marfan	19
Síndrome do QT longo.....	21
Síndrome de Brugada	21
Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica.....	23
Síndrome de Wolff-Parkinson-White	23
Comotio Cordis	24
Outras causas	25
Coração do atleta	26
Rastreio	28
Ressuscitação cardiopulmonar e desfibrilhação	29
Conclusão	30
Referências	31

Lista de abreviaturas e siglas

ACSM	American College of Sports Medicine
AHA	American Heart Association
BC#36	36ª Conferência Bethesda
CASQ2	Cardiac calsequestrin 2
CAVD	Cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito
CMD	Cardiomiopatia dilatada
CMH	Cardiomiopatia hipertrófica
DAE	Desfibrilhador automático externo
ESC	European Society of Cardiology
FIFA	Fédération Internationale de Football Association
QTc	Intervalo QT corrigido
RCP	Ressuscitação cardiopulmonar
RYR2	Ryanodine Receptor 2
SCN5A	Sodium channel, voltage-gated, type V, alpha subunit
TVPC	Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

Introdução

A prática de atividade física tem um papel importante tanto na prevenção primária como secundária de várias doenças crónicas (1). As *guidelines* publicadas pelo *American College of Sports Medicine* (ACSM) e pela *American Heart Association* (AHA) sublinham que a prática de atividade física a um nível superior ao mínimo recomendado confere benefícios adicionais para a saúde (2). No entanto, alguns indivíduos estão sujeitos ao risco de morte súbita, geralmente devido à presença (muitas vezes silenciosa) de doença cardiovascular subjacente (3).

A morte súbita em jovens atletas (≤ 35 anos) é um evento catastrófico que, embora extremamente raro relativamente ao número total de desportistas, tem um efeito devastador nas famílias, comunidades e médicos e atrai a atenção da comunicação social e do público em geral (4).

A prevenção primária é a chave para a redução do impacto deste problema na comunidade (5). No entanto, de modo a não aportar custos inoportáveis e excessivos ou conduzir a situações de *overdiagnosis*, os métodos de rastreio devem ser suficientemente sensíveis e sobretudo específicos. Estes pressupostos explicam a controvérsia relativamente a qual a estratégia ideal para rastreio dos jovens atletas, principalmente no que diz respeito à inclusão ou não de um eletrocardiograma por rotina (6).

Os mais recentes dados sugerem que intervenções precoces como ressuscitação cardiopulmonar ou desfibrilhação estão significativamente associadas ao aumento da sobrevivência (7).

Métodos

Foi realizada uma pesquisa bibliográfica na base de dados MEDLINE via PubMed visando artigos escritos em português, inglês, espanhol ou italiano publicados entre 1 de janeiro de 2001 e 7 de setembro de 2011. As palavras-chave utilizadas foram “sudden death” e “young athletes”, com obtenção de 252 correspondências. A seleção foi feita inicialmente com base nos títulos e resumos, sendo refinada após leitura dos textos integrais. A esta pesquisa foram adicionados até 10 de março de 2011 artigos mais recentes e citações retiradas da seleção inicial. No final foram selecionados 83 artigos.

Incidência e Demografia

A morte súbita em jovens atletas é um evento raro, apesar da grande dificuldade em determinar a sua verdadeira incidência. Existe evidência de diferenças de incidência de acordo com localização geográfica, raça e sexo (8).

Estudos realizados nos Estados Unidos determinaram uma incidência de morte súbita de cerca de 1:200000 atletas por ano, sendo mais prevalente no sexo masculino (9). Num estudo recente, Maron *et al* (10) recolheu registos de mortes de jovens atletas nos Estados Unidos entre 1980 e 2006. No total foram identificados 1866 casos de atletas com menos de 39 anos de idade. O número de registos de morte súbita aumentou 6% por cada ano. Do total, 56% das mortes foram provável ou definitivamente devido a doença cardiovascular, sendo a cardiomiopatia hipertrófica a patologia mais prevalente (36%). A idade média foi 18 anos, o sexo mais vezes atingido o masculino (89%), a morte por doença cardiovascular mais frequente nos atletas não brancos e o basquetebol o desporto mais vezes implicado. O número absoluto dos casos de morte súbita foi superior comparando com estimativas prévias embora traduzindo um valor globalmente baixo (menos de 100 mortes por ano), com uma incidência estimada de 0,61/100000 pessoas-ano.

Em 2003 foi publicado um estudo prospectivo na região de Véneto, Itália, no qual foi descrita uma incidência global de morte súbita de 2,3 por 100000 atletas por ano (2,62 no sexo masculino e 1,07 no sexo feminino). Neste estudo, a principal causa de morte foi a cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito (22%), sendo que a cardiomiopatia hipertrófica foi implicada como causa em apenas 2% dos casos (11).

Apesar de as razões para estas diferenças entre os países permanecerem ainda pouco claras, poderão dever-se à existência de um programa nacional de rastreio italiano mais rigoroso que nos Estados Unidos. De facto, Itália mantém-se desde 1982 como o único país no mundo onde o rastreio prévio à participação em desportos competitivos é mandatório por lei (12). Assim, contrariamente às *guidelines* de 2007 da AHA onde se

recomenda apenas a colheita de história clínica pessoal e familiar e a realização de exame físico (2), em Itália é obrigatória a execução adicional de um eletrocardiograma (12). Em 2005, a *European Society of Cardiology* (ESC) publicou um consenso recomendando uma avaliação inicial em conformidade com o rastreio italiano (13).

Como se infere, o cálculo do verdadeiro impacto deste evento é impreciso. Muito provavelmente os dados atuais traduzem valores inferiores aos reais. Uma das soluções para obter incidências mais aproximadas do real seria o registo obrigatório de mortes súbitas em jovens atletas a nível nacional e global (10).

Morte Súbita de Etiologia Cardíaca

Como já referido, a maioria das mortes súbitas em jovens atletas deve-se a doença cardíaca subjacente. A prática desportiva não é por si só a causa de morte mas pode levar à sua manifestação mesmo em atletas assintomáticos com cardiopatia subjacente. Anomalias cardiovasculares congénitas que predispõem a arritmias malignas são predominantemente responsáveis por estes eventos em atletas com menos de 35 anos (4). É difícil afirmar com exatidão qual é a etiologia mais frequente neste grupo, devido à existência de dados contraditórios entre os Estados Unidos (14), onde a causa mais comum é a Cardiomiopatia Hipertrófica, e Itália (15), onde a anomalia mais prevalente é a Cardiomiopatia Arritmogénica do Ventrículo Direito.

• Cardiomiopatia hipertrófica

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença autossómica dominante com franca variabilidade genotípica e fenotípica e fisiopatologia complexa. É uma patologia cardíaca hereditária comum, com uma prevalência de 0,2% na população geral (1:500 indivíduos) (16). Mais de metade dos indivíduos com CMH apresenta história familiar da doença ou de morte súbita, sendo os restantes casos devido a mutações espontâneas (17). Até à data foram identificadas centenas de mutações em mais de 27 genes. As proteínas mais afetadas (60 a 70% dos casos de CMH) (18) são a cadeia pesada da beta-miosina (cromossoma 14), proteína C de ligação à miosina (cromossoma 11) e a Troponina T cardíaca (cromossoma 1) (18,19).

A doença é definida pela presença de um ventrículo esquerdo hipertrófico não dilatado na ausência de outras patologias capazes de provocar hipertrofia da mesma magnitude (20). Pode encontrar-se associada a disfunção diastólica, isquemia miocárdica e arritmias (21). A hipertrofia ventricular esquerda associa-se a desarranjo de miofibrilas e fibrose intersticial (22).

O diagnóstico de CMH deve ser considerado em qualquer jovem que apresente como sintomas dispneia associada ao esforço, síncope inexplicada ou dor torácica, ou que possua história familiar de síncope inexplicada ou morte súbita precoce (23). Ao exame físico, os achados mais importantes são pulso arterial bífido e sopro sistólico que aumenta de intensidade com manobras provocatórias (manobra de Valsalva ou posição ortostática) (24). Apesar de serem detetadas anomalias eletrocardiográficas em 75%-95% dos casos (16), o meio de diagnóstico mais sensível é a ecocardiografia (24). Assim, a presença de parede ventricular espessada assimétrica (≥ 15 mm) associada a uma cavidade ventricular esquerda de pequenas dimensões (< 45 mm) faz diagnóstico de CMH (25).

De acordo com a ESC (26) e a 36ª Conferência Bethesda (BC#36) (27), atletas que apresentem esta anomalia devem ser excluídos da maioria dos desportos competitivos (com a possível exceção dos desportos de baixa intensidade como o golf, classe IA), independentemente de outros fatores como idade ou sexo. Relativamente a indivíduos que apresentem a mutação sem manifestação fenotípica, a ESC recomenda igualmente a exclusão da prática desportiva competitiva, enquanto a BC#36 releva a ausência de dados que apoiem a exclusão destes portadores, particularmente na ausência de história familiar de morte súbita.

Os esteroides androgénicos anabolizantes, derivados sintéticos da testosterona que constituem uma forma comum de *doping*, podem conduzir a situações semelhantes a CMH, podendo mesmo culminar em morte súbita. O abuso de hormona de crescimento pode resultar igualmente em cardiomiopatia (hipertrófica ou dilatada) (28).

• Cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito

A cardiomiopatia arritmogénica do ventrículo direito (CAVD) é um distúrbio miocárdico caracterizado pela substituição dos miócitos ventriculares direitos por tecido fibroadiposo, induzindo frequentemente arritmias ventriculares e supraventriculares,

insuficiência cardíaca ou morte súbita (29). Pode ocorrer também envolvimento do ventrículo esquerdo (29,30). A prevalência estimada na população geral varia entre 1 em 2,000 e 1 em 5,000 indivíduos. O sexo masculino é o mais afetado (proporção de 3:1) (31). Em pelo menos 50% dos casos a doença é hereditária autossômica dominante com penetrância incompleta (32). As mutações nos genes que codificam componentes dos desmossomas (placoglobina, desmoplaquina ou desmocolina) foram recentemente implicadas na patogénese (33).

As manifestações clínicas mais comuns são arritmias ventriculares com padrão de bloqueio completo do ramo esquerdo geralmente despoletadas com o esforço. Os critérios de diagnóstico estabelecidos em 1994 foram revistos e modificados em 2010 por Marcus *et al* (34). Estão definidos critérios major e minor englobando pontos diversos como disfunção regional ou global, caracterização tecidular das paredes, anomalias da repolarização ou condução, arritmias e história familiar (34).

Para a detecção de anomalias estruturais e funcionais o ecocardiograma é o método mais utilizado (32). São achados comuns a dilatação ventricular direita significativa e alterações da motilidade segmentar com hipocinésia importante (34). Para se caracterizar a infiltração fibroadiposa pode realizar-se uma ressonância magnética (35).

Atletas com diagnóstico provável ou definitivo de CAVD devem ser afastados da prática de desportos competitivos, com a possível exceção de desportos de baixa intensidade (26,27).

• **Cardiomiopatia dilatada**

A cardiomiopatia dilatada (CMD) é uma patologia do miocárdio caracterizada por dilatação do ventrículo esquerdo e comprometimento da função sistólica. A dilatação ventricular esquerda pode ser igualmente acompanhada por dilatação auricular ou do

ventrículo direito. A disfunção sistólica é geralmente definida como fração de ejeção inferior a 50%. Pode ter várias etiologias: herdada geneticamente, secundária a infeções ou inflamação, exposição a substâncias tóxicas (como o doping), distúrbios metabólicos ou idiopática (35-40% dos casos) (36). Relativamente à forma familiar, 90% dos casos têm por base uma transmissão autossómica dominante (37).

A avaliação clínica de atletas com suspeita de CMD inclui história pessoal e familiar, exame físico, eletrocardiograma, ecocardiografia e monitorização Holter. Ao eletrocardiograma podem ser detetadas arritmias, nomeadamente taquiarritmias ventriculares e supraventriculares ou bloqueios auriculoventriculares. Na ecocardiografia são achados típicos o alargamento desproporcional da cavidade ventricular esquerda comparativamente à parede ventricular, a forma esférica do ventrículo esquerdo, anomalias segmentares da mobilidade da parede ventricular, disfunção sistólica e volume sistólico aumentado. Por vezes é já detetável regurgitação da válvula mitral (38).

É fundamental fazer a distinção entre CMD e o coração de atleta. Ao contrário do que acontece na primeira situação, em indivíduos com coração de atleta a função sistólica encontra-se normal, não há evidência de anomalias da mobilidade da parede ventricular ou de história familiar e a forma do ventrículo esquerdo é normal (38).

Segundo a ESC, atletas com diagnóstico definitivo de CMD devem ser excluídos de desportos competitivos, com a possibilidade de prática de desportos de baixa intensidade nos casos de baixo risco (ausência de sintomas, história familiar de morte súbita ou arritmias ventriculares complexas, fração de ejeção $\geq 40\%$ e adequação da pressão arterial ao exercício) (26).

• Origem anômala das artérias coronárias

Apesar de individualmente corresponder a um evento extremamente raro, é uma das causas mais comuns de morte súbita em jovens atletas. A origem da artéria coronária esquerda a partir do seio coronário errado (direito) na raiz da aorta, cursando entre a aorta e o tronco pulmonar, é a malformação mais comum (39). Esta é uma condição anatômica incapaz de suportar o aumento do fluxo sanguíneo coronário durante o esforço uma vez que a expansão da aorta e do tronco pulmonar comprimem o lúmen da artéria anômala. Deste modo ocorre isquemia miocárdica intensa durante o exercício com lesões de reperfusão seguidas de fibrose, ou seja, reúnem-se todos os pré-requisitos para despoletar arritmias ventriculares (incluindo fibrilhação ventricular) (40).

A primeira manifestação da doença pode mesmo ser a morte súbita (41). A maioria dos indivíduos é assintomática e aqueles que manifestam sintomas apresentam alterações pouco específicas (síncope, palpitações ou dispneia associadas ao esforço) (42). Na presença de sintomas, particularmente durante o esforço, a exploração da raiz aórtica por métodos não invasivos como ecocardiografia ou AngioTAC pode ser útil para detecção da malformação patente (40,43,44).

A BC#36 recomenda a exclusão imediata de atletas aos quais seja detetada uma anomalia das artérias coronárias. No entanto, o regresso à competição pode ocorrer três meses após correção cirúrgica bem-sucedida caso o atleta não manifeste isquemia, arritmias ou outro tipo de disfunção cardíaca durante a prova de esforço (27).

• Miocardite

A miocardite é definida como um processo inflamatório do miocárdio com evidência histológica de degeneração de miócitos e necrose não isquémica associadas a infiltração inflamatória (38,45). A infeção viral é a causa mais comum, estando o vírus Coxsackie B

implicado em cerca de 50% dos casos (46). O abuso de drogas ou substâncias ilícitas (doping) também pode originar áreas de lesão miocárdica e inflamação, podendo culminar em arritmias potencialmente fatais. A morte pode ocorrer tanto na fase ativa como na fase de recuperação da doença. Pode ainda evoluir para inflamação crónica, geralmente com curso subclínico, com a possibilidade de progressão para CMD (47).

Apesar de a identificação clínica ser um desafio, deve suspeitar-se de miocardite na presença de sintomas como dor torácica, dispneia associada ao esforço, fadiga, palpitações ou alterações no eletrocardiograma (taquiarritmias ventriculares, alterações do segmento ST-T ou anomalias de condução). Na colheita da história clínica deve questionar-se a existência de síndromes gripais recentes ou circunstâncias epidemiológicas que apontem para uma infeção viral prévia. Deverá ainda ser realizada ecocardiografia para avaliar a função e dimensões cardíacas (38).

Deve restringir-se a prática de desportos competitivos a atletas com diagnóstico provável ou definitivo de miocardite durante um período de 6 meses. Após este tempo deverá ser feito um controlo para avaliar a condição do paciente. Caso o atleta não apresente alterações a nível ecocardiográfico ou eletrocardiográfico, os marcadores serológicos de inflamação estejam normalizados e não haja manifestação de arritmias durante a prova de esforço, pode ser considerado o regresso à competição (26,27).

• Síndrome de Marfan

A síndrome de Marfan é descrita como uma patologia autossómica dominante (49% dos casos com história familiar positiva) (48) com prevalência estimada de 1 caso em cada 10.000 a 20.000 indivíduos, provocada sobretudo por mutações no gene da fibrilina-1, cromossoma 15. Esta glicoproteína é um componente fundamental das microfibrilas da matriz extracelular do tecido conjuntivo, tendo um papel preponderante na fibrilogénese

elástica normal. Consequentemente, a sua mutação resulta em anomalias de vários sistemas, incluindo o cardiovascular(49).

Atualmente o diagnóstico clínico é feito de acordo com a nosologia de Ghent que, apesar de muito útil (confirma ou exclui corretamente o diagnóstico em 86% dos casos) apresenta algumas limitações, nomeadamente em casos isolados de dissecção aórtica ou em crianças (a penetrância de algumas características fenotípicas é dependente da idade). As características fenotípicas mais típicas são o hábito corporal longilíneo, membros compridos, aracnodactilia, pectus excavatum ou carinatum ou escoliose. São critérios de diagnóstico importantes a dilatação da raiz aórtica, dissecção da aorta, prolapso da válvula mitral, subluxação do cristalino (responsável pelo aparecimento de miopia e iridodonesse), história familiar, alterações esqueléticas e ectasia dural (50,51).

Assim, perante um atleta com estigmas passíveis de corresponderem a um caso de Síndrome de Marfan, deve ser feita uma avaliação cardiovascular extensa. A ecocardiografia desempenha aqui um papel fundamental no diagnóstico e no follow-up destes pacientes, permitindo avaliar o grau de dilatação da aorta, a ocorrência de dissecção aórtica e/ou a presença de prolapso mitral (52).

Segundo a BC#36, perante a ausência de dilatação da raiz aórtica, regurgitação mitral moderada/severa e história familiar de morte súbita ou dissecção aórtica, os atletas podem praticar desportos de intensidade média ou baixa (27). A ESC defende que, caso o diagnóstico seja incerto (clinicamente ou por estudo genético), a prática desportiva deve ser continuada com avaliação clínica periódica. Caso contrário deve ser proibida a participação em qualquer tipo de desporto (26).

• Síndrome do QT longo

A síndrome do QT longo é uma canalopatia genética rara (prevalência estimada de 0.4% entre atletas) (53) caracterizada por um atraso na repolarização ventricular (prolongamento eletrocardiográfico anormal do intervalo QT). Encontra-se associado a aumento da propensão para síncope, taquiarritmias polimórficas ventriculares (*torsade de pointes*) e morte súbita em jovens com morfologia cardíaca normal (54). É causa de cerca de 0.8% dos casos de morte súbita em jovens atletas (4).

Existem 3 formas principais da síndrome: LQT1 (possível morte súbita associada ao esforço); LQT2 (possível morte súbita associada ao *stress* e estimulação do sistema nervoso autónomo); LQT3 (possível morte súbita associada a bradicardia e repouso) (43,54).

A colheita da história familiar é fundamental uma vez que 85% dos casos são hereditários (54). Uma história pessoal ou familiar de surdez pode sugerir a possibilidade de Síndrome do QT longo concomitante (Síndrome de Jervell e Lange-Nielsen) (55). São manifestações suspeitas episódios de síncope por estimulação adrenérgica, arritmia cardíaca, palpitações ou morte súbita de um parente próximo (54).

De acordo com a 36ª Conferência Bethesda, indivíduos com um intervalo QT corrigido para o ritmo cardíaco (QTc) superior a 470ms no sexo masculino e superior a 480ms no sexo feminino requerem uma avaliação cardiovascular profunda pela possibilidade de diagnóstico desta síndrome. Estando o diagnóstico estabelecido, é recomendada apenas a participação em desportos de baixa intensidade (27).

• Síndrome de Brugada

A síndrome de Brugada é uma canalopatia autossómica dominante com penetrância incompleta. Pode manifestar-se sob a forma de síncope, arritmia ventricular e morte súbita e

atinge preferencialmente o sexo masculino, com uma prevalência estimada de 0,05% (56,57). Apresenta tipicamente elevação persistente do segmento ST nas derivações precordiais direitas, provavelmente pela perda seletiva do pico do potencial de ação no epicárdio ventricular direito (58).

A alteração genética mais frequente é a mutação do gene SCN5A que codifica a subunidade α do canal de sódio cardíaco, conduzindo a uma diminuição da corrente de sódio (57–59).

A arritmia ventricular ocorre geralmente na forma de taquicardia ventricular polimórfica ou fibrilhação ventricular, sendo o feixe ventricular direito o principal foco arritmogénico (57).

Existem três padrões eletrocardiográficos distintos mas apenas o tipo 1 é diagnóstico da síndrome. Assim, o diagnóstico pode ser feito perante um padrão tipo 1 (elevação arqueada do segmento ST ≥ 2 mm seguida por uma onda T negativa) em mais do que uma derivação precordial direita (V1 a V3) juntamente com pelo menos um dos seguintes critérios: fibrilhação ou taquicardia ventriculares documentadas ou induzíveis durante um estudo eletrofisiológico, história familiar de morte súbita cardíaca com menos de 45 anos, familiares com padrão eletrocardiográfico semelhante, síncope inexplicada ou história de respiração agónica noturna (58).

Perante um diagnóstico estabelecido, a ESC recomenda a exclusão dos atletas de qualquer desporto competitivo, contrariamente à BC#36 que restringe a prática desportiva a modalidades de baixa intensidade. No caso dos portadores da mutação sem manifestação sintomática, a ESC defende a desqualificação da prática desportiva, enquanto a BC#36 defende a sua continuação (26,27).

É sabido que atletas portadores de patologia cardíaca congénita são mais suscetíveis aos efeitos arritmogénicos do doping. Neste caso, atletas com Síndrome de Brugada são muito sensíveis aos efeitos da cocaína (58).

• Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica

A taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (TVPC) é uma canalopatia hereditária caracterizada por taquicardia ventricular bidirecional e/ou polimórfica induzida por *stress* adrenérgico ou esforço na ausência de doença cardíaca estrutural (60). É uma importante causa de morte súbita cardíaca em crianças e jovens adultos. A sintomatologia desenvolve-se geralmente até aos 10 anos de idade, apesar de haver registo de casos com início mais tardio (61). A taxa de mortalidade ronda entre os 35% e 50% aos 35 anos, sendo por isso uma canalopatia com mau prognóstico (60).

As mutações de dois genes (RYR2, que codifica o recetor cardíaco da rianodina, e CASQ2, que codifica a calsequestrina cardíaca), presentes em cerca de 60% dos casos, estão implicadas na patogénese da TVPC. A primeira mutação é transmitida de forma autossómica dominante e a segunda de forma autossómica recessiva (61–63).

São características da apresentação clínica: arritmias ventriculares polimórficas, síncope e palpitações induzidas por *stress* ou exercício (regra geral desenvolvem-se entre os 100 e 120 bpm) na ausência de anomalias cardíacas estruturais. Por vezes a primeira manifestação é mesmo a morte súbita. O eletrocardiograma em repouso é frequentemente normal (64).

Neste caso a BC#36 recomenda a desqualificação da prática desportiva com a possível exceção de desportos de baixa intensidade (27).

• Síndrome de Wolff-Parkinson-White

A síndrome de Wolff-Parkinson-White é uma anomalia congénita onde a existência de uma via de condução acessória entre as aurículas e os ventrículos condiciona arritmias de pré-excitação promovendo a condução mais rápida de impulsos elétricos relativamente à via normal. A incidência é superior no sexo masculino e pode ocorrer em qualquer idade

(65). A prevalência estimada com base nos critérios eletrocardiográficos ronda os 1.5 a 3.1 por cada 1000 indivíduos. Na maioria dos casos não existe um envolvimento familiar claro. No entanto, uma pequena percentagem (3 a 4%) está associada a transmissão familiar autossômica dominante. A doença pode mesmo ser herdada como parte de uma patologia cardíaca mais complexa (65,66).

Apesar de muitos indivíduos permanecerem assintomáticos, em alguns casos podem desenvolver-se taquiarritmias recorrentes potencialmente fatais. A frequência cardíaca pode atingir valores entre os 140 e 250 bpm. Os sintomas típicos destas taquicardias incluem palpitações, fadiga, perda de consciência e dor torácica. O diagnóstico pode ser feito perante sintomas sugestivos de taquicardias recorrentes e alterações eletrocardiográficas típicas: encurtamento do intervalo PR ($< 0.12s$), presença de onda delta e prolongamento do complexo QRS ($> 0.11s$) (65,67).

Neste caso é aconselhada a realização de ablação por radiofrequência em atletas assintomáticos de alto risco (determinado por estudo eletrofisiológico) ou sintomáticos (síncope, flutter ou fibrilhação auriculares). A BC#36 sugere o regresso à competição pouco tempo após a intervenção (duas a quatro semanas), enquanto a ESC defende a exclusão por 3 meses pós-intervenção (26,27).

• ***Commotio Cordis***

Apesar de os atletas apresentarem uma patologia cardiovascular na maioria dos casos de morte súbita, há um número significativo de casos em que impactos bruscos na região torácica, muitas vezes aparentemente inocentes, durante um período vulnerável da repolarização, despoletam fibrilhação ventricular – *Commotio Cordis*. É uma das principais causas de morte súbita em jovens atletas sem cardiopatia estrutural nos Estados Unidos (68).

Forças mecânicas externas podem estimular eletricamente o coração num fenómeno mediado por canais iónicos ativados pelo estiramento e designado por acoplamento eletromecânico. É assim globalmente aceite que uma força mecânica externa aplicada na região pré-cordial durante o período vulnerável da repolarização (10 a 20ms antes do pico da onda T) pode despoletar fibrilhação ventricular. Atinge particularmente crianças e adolescentes uma vez que estes possuem paredes torácicas flexíveis que facilitam a transmissão de energia (68,69). Recentemente foi demonstrado que a velocidade, o tamanho e a forma do objeto de impacto influenciam criticamente o início da fibrilhação ventricular (70,71). Os eventos estão associados a projecteis ou contacto corporal, apesar do uso de equipamento desportivo com suposto efeito protetor em cerca de 40% dos casos (72).

A sobrevivência a este tipo de evento (15% dos casos) está associada a resuscitação cardiorespiratória e desfibrilhação precoces. A BC#36 refere que atletas que sobrevivam a um episódio de *Commotio Cordis* com fibrilhação ventricular provável ou demonstrada devem ser submetidos a uma avaliação cardíaca intensiva (incluindo eletrocardiograma, ecocardiograma e monitorização Holter), sendo que o regresso à prática desportiva deve ser ponderado pelo médico responsável caso a caso (27).

• Outras causas

São causas menos frequentes de morte súbita em atletas jovens: cardiomiopatia ventricular esquerda idiopática, síndrome do QT curto, rutura de aneurisma da aorta, estenose da válvula aórtica, prolapso da válvula mitral, doença aterosclerótica coronária, anafilaxia induzida pelo exercício, asma induzida pelo exercício, sarcoidose, hipertermia maligna, anemia das células falciformes, hemorragia gastrointestinal, rabdomiólise, rutura de artéria cerebral e trauma.

Coração do atleta

O exercício prolongado (mais de 5/6 horas semanais) induz alterações fisiológicas no sistema cardiovascular, incluindo o aumento de volume e alargamento das câmaras ventriculares e aumento da espessura da parede ventricular esquerda preservando as funções sistólica e diastólica (73).

O tipo de treino influencia significativamente estas modificações. Nos ventrículos de atletas de resistência desenvolve-se frequentemente hipertrofia excêntrica, enquanto nos atletas de desportos de força raramente se desenvolve hipertrofia concêntrica (73,74). Geralmente estas alterações são ligeiras e facilmente identificáveis como fisiológicas. Há no entanto casos em que a hipertrofia ventricular esquerda é marcada e surge o problema da distinção entre o coração de atleta e CMH. São situações que se encontram numa “zona cinzenta”, constituindo assim um verdadeiro desafio diagnóstico (75,76).

A distinção entre alterações fisiológicas ou patologia cardíaca tem início na história clínica. História familiar de CMH deve ser valorizada devido ao carácter autossómico dominante da doença. Também o tipo de desporto praticado pode ajudar ao diagnóstico (conforme supracitado, desportos de força geralmente não se acompanham de hipertrofia fisiológica) (73). Há ainda outros parâmetros auxiliares do diagnóstico diferencial, nomeadamente a redução do miocárdio ventricular esquerdo após curtos períodos de descondicionamento ou diâmetro transverso telediastólico do ventrículo esquerdo $\geq 55\text{mm}$ (ambos a favor do coração de atleta – dimensões superiores a 55mm estão geralmente confinadas a CMH em estado terminal com insuficiência cardíaca progressiva). Contrariamente, um preenchimento ventricular esquerdo alterado com distúrbios do relaxamento é a favor de CMH. De destacar ainda o facto de atletas do sexo feminino raramente apresentarem valores de hipertrofia ventricular na “zona cinzenta”, de modo que, perante uma situação de hipertrofia ventricular esquerda ligeira, o diagnóstico é muito provavelmente CMH (77).

Também a ressonância magnética terá um papel importante no diagnóstico diferencial, sendo superior à ecocardiografia na detecção de hipertrofia ventricular esquerda segmentar na parede ântero-lateral, porção posterior do septo ventricular e no ápex (diagnóstica de CMH), ou pela demonstração do fenómeno de realce tardio com gadolínio (indicador de fibrose) (77,78).

Rastreio

A estratégia ideal de prevenção primária constitui o principal motivo de discussão nesta área, nomeadamente no que respeita à inclusão obrigatória ou não de um eletrocardiograma na avaliação de rotina prévia à participação em desportos.

Conforme supracitado, as recomendações de 2007 da AHA não referem o eletrocardiograma como exame a realizar por rotina na avaliação de atletas. As *guidelines* consistem em doze aspetos que devem ser escrutinados pelo médico responsável (oito relacionados com a história pessoal e familiar e quatro com o exame físico). Uma resposta ou achado positivos em um ou mais pontos pode conduzir a uma avaliação cardiovascular exaustiva de acordo com a opinião de especialistas em cardiologia desportiva (79). De acordo com a AHA, apesar de o eletrocardiograma manifestar anomalias em mais de 90% dos casos de CMH, apresenta baixa especificidade como método de rastreio numa população como a dos atletas (devido à alta frequência de alterações do eletrocardiograma associadas ao coração do atleta), podendo causar dano psicológico nos casos de desqualificação. Além disso não apresentaria uma boa relação custo-benefício uma vez que as doenças que se pretende detetar precocemente são raras, sendo necessário despendere demasiados recursos para diagnosticar um único caso (79).

Do outro lado está o exemplo de Itália, onde desde 1982 é obrigatório por lei fazer uma avaliação que inclua história pessoal e familiar, exame físico e eletrocardiograma a todos os atletas de competição. Exames adicionais são realizados em caso de achados positivos. Num estudo de Corrado *et al* (80) foi demonstrada uma redução de 89% dos casos de morte súbita em jovens atletas na região de Véneto entre 1979 e 2004, refletindo os resultados da implementação do programa de rastreio. Esta redução, obtida sobretudo pela diminuição da mortalidade associada a cardiomiopatia, foi proporcional ao aumento da identificação de novos casos de cardiomiopatia. Refira-se que o modelo italiano (recomendado pela ESC) (13) é aceite tanto pela FIFA como pelo Comité Olímpico Internacional.

Ressuscitação Cardiopulmonar e Desfibrilhação

Sendo a morte súbita de causa cardíaca a principal causa de morte em jovens atletas, os recintos desportivos devem estar preparados para estas situações. Tal preparação inclui educação e treino de pessoal especializado, elaboração de um plano de emergência específico para o tipo de desporto e de recinto e aquisição/manutenção de equipamento de emergência. Sendo a morte súbita um acontecimento raro a sua identificação pode constituir um problema, como por exemplo a dificuldade de avaliação do pulso e da respiração em indivíduos inconscientes (81).

De facto, a ressuscitação cardiopulmonar (RCP) e a desfibrilhação precoces são fundamentais para reverter o processo de paragem cardíaca. A desfibrilhação de uma taquicardia ou fibrilhação ventriculares nos dois primeiros minutos de paragem apresenta uma taxa de sucesso superior a 90%. O limite de tempo desejável para a primeira intervenção é de cinco minutos após o evento cardíaco (82). Apesar de a desfibrilhação ser a intervenção mais eficaz perante uma situação de paragem cardíaca, a RCP é fundamental para manter o aporte de oxigénio nos órgãos vitais (duplica ou triplica a probabilidade de sobrevivência) (81).

A AHA definiu uma cadeia de sobrevivência para atletas vítimas de paragem cardíaca com quatro etapas: 1 – reconhecimento precoce e ativação do serviço de emergência médica; 2 – ressuscitação cardiopulmonar; 3 – desfibrilhação precoce (até cinco minutos após o colapso); 4 – suporte avançado de vida precoce seguido de cuidados pós-ressuscitação (83).

Caso o evento seja presenciado e o desfibrilhador automático externo (DAE) esteja imediatamente disponível, a desfibrilhação deve ser o mais precoce possível. Caso não seja presenciado e/ou o tempo após o colapso ultrapasse os cinco minutos, a RCP durante um curto período pode preceder a desfibrilhação (83).

Conclusão

A morte súbita em jovens atletas é um acontecimento raro mas catastrófico. A presença de patologia cardíaca subjacente e silenciosa na maioria destes casos reforça a necessidade de diagnóstico precoce. Atualmente apenas Itália apresenta um programa nacional de rastreio legislado, enquanto nos restantes países a avaliação dos atletas é feita de acordo com *guidelines* específicas. O programa italiano obriga à colheita de história clínica e realização de exame físico e eletrocardiograma, enquanto as recomendações americanas excluem o último argumentando que o grande número de falsos-positivos conduz a gastos excessivos em exames complementares.

O eletrocardiograma é de facto importante na avaliação inicial dos atletas, justificando a sua adoção pelas principais entidades desportivas mundiais. Para reduzir o impacto do *overdiagnosis*, a sua interpretação deve ser feita por profissionais especializados seguindo critérios específicos para a população dos atletas.

Apesar da falibilidade das técnicas de diagnóstico precoce e do contexto economicista atual, o impacto social do problema mantém ativo o debate sobre qual a melhor estratégia de prevenção primária a adotar.

Referências

- 1 Montagnana M, Lippi G, Franchini M, Banfi G, Guidi GC. Sudden cardiac death in young athletes. *Intern Med*. 2008; 47(15):1373-8.
- 2 Haskell WL, Lee IM, Pate RR, Powell KE, Blair SN, Franklin BA, et al. Physical activity and public health: updated recommendation for adults from the American College of Sports Medicine and the American Heart Association. *Circulation*. 2007 Aug 28; 116(9):1081-93.
- 3 Maron BJ, Pelliccia A. The heart of trained athletes: cardiac remodeling and the risks of sports, including sudden death. *Circulation*. 2006 Oct 10; 114(15):1633-44.
- 4 Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med*. 2003 Sep 11; 349(11):1064-75.
- 5 Sen-Chowdhry S, McKenna WJ. Sudden cardiac death in the young: a strategy for prevention by targeted evaluation. *Cardiology*. 2006; 105(4):196-206
- 6 Cross BJ, Estes NA 3rd, Link MS. Sudden cardiac death in young athletes and nonathletes. *Curr Opin Crit Care*. 2011 Aug; 17(4):328-34.
- 7 Marijon E, Tafflet M, Celermajer DS, Dumas F, Perier MC, Mustafic H, et al. Sports-related sudden death in the general population. *Circulation*. 2011 Aug 9; 124(6):672-81.
- 8 Smith TW, Cain ME. Sudden cardiac death: epidemiologic and financial worldwide perspective. *J Interv Card Electrophysiol*. 2006 Dec; 17(3):199-203.
- 9 Maron BJ, Gohman TE, Aeppli D. Prevalence of sudden cardiac death during competitive sports activities in Minnesota high school athletes. *J Am Coll Cardiol*. 1998 Dec; 32(7):1881-4.
- 10 Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation*. 2009 Mar 3; 119(8):1085-92.

- 11 Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol.* 2003 Dec 3; 42(11):1959-63.
- 12 Pelliccia A, Di Paolo FM, Corrado D, Buccolieri C, Quattrini FM, Pisicchio C, et al. Evidence for efficacy of the Italian national pre-participation screening programme for identification of hypertrophic cardiomyopathy in competitive athletes. *Eur Heart J.* 2006 Sep; 27(18):2196-200.
- 13 Corrado D, Pelliccia A, Bjørnstad HH, Vanhees L, Biffi A, Borjesson M, et al. Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2005 Mar; 26(5):516-24.
- 14 Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy and other causes of sudden cardiac death in young competitive athletes, with considerations for preparticipation screening and criteria for disqualification. *Cardiol Clin.* 2007 Aug; 25(3):399-414.
- 15 Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med.* 1998 Aug 6; 339(6):364-9.
- 16 Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. *JAMA.* 2002 Mar 13; 287(10):1308-20.
- 17 Otsuka H, Arimura T, Abe T, Kawai H, Aizawa Y, Kubo T, et al. Prevalence and distribution of sarcomeric gene mutations in Japanese patients with familial hypertrophic cardiomyopathy. *Circ J.* 2012; 76(2):453-61.
- 18 Prinz C, Farr M, Hering D, Horstkotte D, Faber L. The diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Dtsch Arztebl Int.* 2011 Apr; 108(13):209-15.

- 19 Bos JM, Towbin JA, Ackerman MJ. Diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of genetic testing for hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2009 Jul 14; 54(3):201-11.
- 20 Maron MS. Clinical utility of cardiovascular magnetic resonance in hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2012 Feb 1; 14:13.
- 21 Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011 Dec 13; 124(24):e783-831.
- 22 McLeod CJ, Bos JM, Theis JL, Edwards WD, Gersh BJ, Ommen SR, et al. Histologic characterization of hypertrophic cardiomyopathy with and without myofibrillar mutations. *Am Heart J*. 2009 Nov; 158(5):799-805.
- 23 Kelly BS, Mattu A, Brady WJ. Hypertrophic cardiomyopathy: electrocardiographic manifestations and other important considerations for the emergency physician. *Am J Emerg Med*. 2007 Jan; 25(1):72-9.
- 24 Shirley KW, Adirim TA. Sudden cardiac death in young athletes. *Clin Pediatr Emerg Med*. 2005; 6(4):194-199.
- 25 Wever-Pinzon OE, Myerson M, Sherrid MV. Sudden cardiac death in young competitive athletes due to genetic cardiac abnormalities. *Anadolu Kardiyol Derg*. 2009 Dec; 9 Suppl 2:17-23.
- 26 Pelliccia A, Fagard R, Bjørnstad HH, Anastassakis A, Arbustini E, Assanelli D, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2005 Jul; 26(14):1422-45.

- 27 Maron BJ, Zipes DP. 36th Bethesda Conference: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities J Am Coll Cardiol 2005; 45:2-64.
- 28 Furlanello F, Serdoz LV, Cappato R, De Ambroggi L. Illicit drugs and cardiac arrhythmias in athletes. Eur J Cardiovasc Prev Rehabil. 2007 Aug; 14(4):487-94.
- 29 Azaouagh A, Churzidse S, Konorza T, Erbel R. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a review and update. Clin Res Cardiol. 2011 May; 100(5):383-94.
- 30 Lindström L, Nylander E, Larsson H, Wranne B. Left ventricular involvement in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy - a scintigraphic and echocardiographic study. Clin Physiol Funct Imaging. 2005 May; 25(3):171-7.
- 31 Corrado D, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: clinical impact of molecular genetic studies. Circulation. 2006 Apr 4; 113(13):1634-7.
- 32 Avramides D, Protonotarios N, Asimaki A, Matsakas E. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. Hellenic J Cardiol. 2011 Sep-Oct; 52(5):452-61.
- 33 Barsheshet A, Brenyo A, Moss AJ, Goldenberg I. Genetics of sudden cardiac death. Curr Cardiol Rep. 2011 Oct; 13(5):364-76.
- 34 Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the Task Force Criteria. Eur Heart J. 2010 Apr; 31(7):806-14.
- 35 Tandri H, Macedo R, Calkins H, Marcus F, Cannom D, Scheinman M, et al. Role of magnetic resonance imaging in arrhythmogenic right ventricular dysplasia: insights from the North American arrhythmogenic right ventricular dysplasia (ARVD/C) study. Am Heart J. 2008 Jan; 155(1):147-53.

- 36 Hershberger RE, Morales A, Siegfried JD. Clinical and genetic issues in dilated cardiomyopathy: a review for genetics professionals. *Genet Med*. 2010 Nov; 12(11):655-67.
- 37 Burkett EL, Hershberger RE. Clinical and genetic issues in familial dilated cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2005 Apr 5; 45(7):969-81.
- 38 Pelliccia A, Corrado D, Bjørnstad HH, Panhuyzen-Goedkoop N, Urhausen A, Carre F, et al. Recommendations for participation in competitive sport and leisure-time physical activity in individuals with cardiomyopathies, myocarditis and pericarditis. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2006 Dec; 13(6):876-85.
- 39 Kumpf M, Sieverding L, Gass M, Kaulitz R, Ziemer G, Hofbeck M. Anomalous origin of left coronary artery in young athletes with syncope. *BMJ*. 2006 May 13; 332(7550):1139-41.
- 40 Thiene G, Carturan E, Corrado D, Basso C. Prevention of sudden cardiac death in the young and in athletes: dream or reality? *Cardiovasc Pathol*. 2010 Jul-Aug; 19(4):207-17.
- 41 Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol*. 2000 May; 35(6):1493-501.
- 42 Zeppilli P, dello Russo A, Santini C, Palmieri V, Natale L, Giordano A, et al. In vivo detection of coronary artery anomalies in asymptomatic athletes by echocardiographic screening. *Chest*. 1998 Jul; 114(1):89-93.
- 43 Walker J, Calkins H, Nazarian S. Evaluation of cardiac arrhythmia among athletes. *Am J Med*. 2010 Dec; 123(12):1075-81.
- 44 Camarda J, Berger S. Coronary artery abnormalities and sudden cardiac death. *Pediatr Cardiol*. 2012 Mar; 33(3):434-8.
- 45 Andréoletti L, Lévêque N, Boulagnon C, Brasselet C, Fornes P. Viral causes of human myocarditis. *Arch Cardiovasc Dis*. 2009 Jun-Jul; 102(6-7):559-68.

- 46 O'Connor FG, Kugler JP, Oriscello RG. Sudden death in young athletes: screening for the needle in a haystack. *Am Fam Physician*. 1998 Jun; 57(11):2763-70.
- 47 Sagar S, Liu PP, Cooper LT Jr. Myocarditis. *Lancet*. 2012 Feb 25; 379(9817):738-47.
- 48 Yetman AT, Bornemeier RA, McCrindle BW. Long-term outcome in patients with Marfan syndrome: is aortic dissection the only cause of sudden death? *J Am Coll Cardiol*. 2003 Jan 15; 41(2):329-32.
- 49 Yuan SM, Jing H. Marfan's syndrome: an overview. *Sao Paulo Med J*. 2010 Dec; 128(6):360-6.
- 50 Dean JC. Marfan syndrome: clinical diagnosis and management. *Eur J Hum Genet*. 2007 Jul; 15(7):724-33.
- 51 Costa O, Freitas J, Sá I, Puig J. Current perspectives in screening for cardiac diseases which most frequently cause sudden death during the practice of a sports activity. *Rev Port Cardiol*. 1998 Mar; 17(3):273-83.
- 52 Alizad A, Seward JB. Echocardiographic features of genetic diseases: part 4. Connective tissue. *J Am Soc Echocardiogr*. 2000 Apr; 13(4):325-30.
- 53 Basavarajaiah S, Wilson M, Whyte G, Shah A, Behr E, Sharma S. Prevalence and significance of an isolated long QT interval in elite athletes. *Eur Heart J*. 2007 Dec; 28(23):2944-9.
- 54 Goldenberg I, Zareba W, Moss AJ. Long QT Syndrome. *Curr Probl Cardiol*. 2008 Nov; 33(11):629-94.
- 55 Splawski I, Timothy KW, Vincent GM, Atkinson DL, Keating MT. Molecular basis of the long-QT syndrome associated with deafness. *N Engl J Med*. 1997 May 29; 336(22):1562-7.
- 56 Hermida JS, Lemoine JL, Aoun FB, Jarry G, Rey JL, Quiret JC. Prevalence of the brugada syndrome in an apparently healthy population. *Am J Cardiol*. 2000 Jul 1; 86(1):91-4.

- 57 Bhar-Amato J, Nunn L, Lambiase P. A review of the mechanisms of ventricular arrhythmia in brugada syndrome. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2010 Sep 5; 10(9):410-25.
- 58 Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, et al. Brugada syndrome: report of the second consensus conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. *Circulation.* 2005 Feb 8; 111(5):659-70.
- 59 Vohra J. Diagnosis and management of Brugada Syndrome. *Heart Lung Circ.* 2011 Dec; 20(12):751-6.
- 60 Medeiros-Domingo A. Genetic of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: basic concepts. *Arch Cardiol Mex.* 2009 Dec; 79 Suppl 2:13-7.
- 61 Watanabe H, Knollmann BC. Mechanism underlying catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia and approaches to therapy. *J Electrocardiol.* 2011 Nov-Dec; 44(6):650-5.
- 62 Laitinen PJ, Brown KM, Piippo K, Swan H, Devaney JM, Brahmbhatt B, et al. Mutations of the cardiac ryanodine receptor (RyR2) gene in familial polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation.* 2001 Jan 30; 103(4):485-90.
- 63 Lahat H, Pras E, Olender T, Avidan N, Ben-Asher E, Man O, et al. A missense mutation in a highly conserved region of CASQ2 is associated with autosomal recessive catecholamine-induced polymorphic ventricular tachycardia in Bedouin families from Israel. *Am J Hum Genet.* 2001 Dec; 69(6):1378-84.
- 64 Pflaumer A, Davis AM. Guidelines for the diagnosis and management of Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. *Heart Lung Circ.* 2012 Feb;21(2):96-100.
- 65 Saxena A, Chang CJ, Wang S. Wolff-Parkinson-White syndrome in athletes. *Curr Sports Med Rep.* 2006 Sep; 5(5):254-7.
- 66 Ehtisham J, Watkins H. Is Wolff-Parkinson-White syndrome a genetic disease? *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2005 Nov; 16(11):1258-62.

- 67 Keating L, Morris FP, Brady WJ. Electrocardiographic features of Wolff-Parkinson-White syndrome. *Emerg Med J*. 2003 Sep; 20(5):491-3.
- 68 Maron BJ, Estes NA 3rd. Commotio cordis. *N Engl J Med*. 2010 Mar 11; 362(10):917-27.
- 69 Bode F, Franz MR, Wilke I, Bonnemeier H, Schunkert H, Wiegand UK. Ventricular fibrillation induced by stretch pulse: implications for sudden death due to commotio cordis. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006 Sep; 17(9):1011-7.
- 70 Link MS, Maron BJ, Wang PJ, VanderBrink BA, Zhu W, Estes NA 3rd. Upper and lower limits of vulnerability to sudden arrhythmic death with chest-wall impact (commotio cordis). *J Am Coll Cardiol*. 2003 Jan 1; 41(1):99-104.
- 71 Kalin J, Madias C, Alsheikh-Ali AA, Link MS. Reduced diameter spheres increases the risk of chest blow-induced ventricular fibrillation (commotio cordis). *Heart Rhythm*. 2011 Oct; 8(10):1578-81.
- 72 Doerer JJ, Haas TS, Estes NA 3rd, Link MS, Maron BJ. Evaluation of chest barriers for protection against sudden death due to commotio cordis. *Am J Cardiol*. 2007 Mar 15; 99(6):857-9.
- 73 Lauschke J, Maisch B. Athlete's heart or hypertrophic cardiomyopathy? *Clin Res Cardiol*. 2009 Feb; 98(2):80-8.
- 74 Pluim BM, Zwinderman AH, van der Laarse A, van der Wall EE. The athlete's heart. A meta-analysis of cardiac structure and function. *Circulation*. 2000 Jan 25; 101(3):336-44.
- 75 Maron BJ, Pelliccia A, Spirito P. Cardiac disease in young trained athletes. Insights into methods for distinguishing athlete's heart from structural heart disease, with particular emphasis on hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 1995 Mar 1; 91(5):1596-601.
- 76 Maron BJ. Distinguishing hypertrophic cardiomyopathy from athlete's heart: a clinical problem of increasing magnitude and significance. *Heart*. 2005 Nov; 91(11):1380-2.

- 77 Maron BJ. Distinguishing hypertrophic cardiomyopathy from athlete's heart physiological remodelling: clinical significance, diagnostic strategies and implications for preparticipation screening. *Br J Sports Med*. 2009 Sep; 43(9):649-56.
- 78 Maron MS, Appelbaum E, Harrigan CJ, Buross J, Gibson CM, Hanna C, et al. Clinical profile and significance of delayed enhancement in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Heart Fail*. 2008 Sep; 1(3):184-91.
- 79 Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, Balady G, Berger S, Cohen D, et al. Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: 2007 update: a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism: endorsed by the American College of Cardiology Foundation. *Circulation*. 2007 Mar 27; 115(12):1643-455.
- 80 Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA*. 2006 Oct 4; 296(13):1593-601.
- 81 Courson R. Preventing sudden death on the athletic field: the emergency action plan. *Curr Sports Med Rep*. 2007 Apr; 6(2):93-100.
- 82 Kramer E, Dvorak J, Kloeck W. Review of the management of sudden cardiac arrest on the football field. *Br J Sports Med*. 2010 Jun; 44(8):540-5.
- 83 ECC Committee, Subcommittees and Task Forces of the American Heart Association. 2005 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care, part 4: adult basic life support. *Circulation*. 2005; 112(suppl IV):IV-19–IV-34.

Instruções aos Autores

Estas instruções seguem os “Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals” (disponível em URL: www.icmje.org).

Os ARQUIVOS DE MEDICINA publicam investigação original nas diferentes áreas da medicina, favorecendo investigação de qualidade, particularmente a que descreva a realidade nacional.

Os manuscritos são avaliados inicialmente por membros do corpo editorial e a publicação daqueles que forem considerados adequados fica dependente do parecer técnico de pelo menos dois revisores externos. A revisão é feita anonimamente, podendo os revisores propor, por escrito, alterações de conteúdo ou de forma ao(s) autor(es), condicionando a publicação do artigo à sua efectivação.

Todos os artigos solicitados serão submetidos a avaliação externa e seguirão o mesmo processo editorial dos artigos de investigação original.

Apesar dos editores e dos revisores desenvolverem os esforços necessários para assegurar a qualidade técnica e científica dos manuscritos publicados, a responsabilidade final do conteúdo das publicações é dos autores.

Todos os artigos publicados passam a ser propriedade dos ARQUIVOS DE MEDICINA. Uma vez aceites, os manuscritos não podem ser publicados numa forma semelhante noutros locais, em nenhuma língua, sem o consentimento dos ARQUIVOS DE MEDICINA.

Apenas serão avaliados manuscritos contendo material original que não estejam ainda publicados, na íntegra ou em parte (incluindo tabelas e figuras), e que não estejam a ser submetidos para publicação noutros locais. Esta restrição não se aplica a notas de imprensa ou a resumos publicados no âmbito de reuniões científicas. Quando existem publicações semelhantes à que é submetida ou quando existirem dúvidas relativamente ao cumprimento dos critérios acima mencionados estas devem ser anexadas ao manuscrito em submissão.

Antes de submeter um manuscrito aos ARQUIVOS DE MEDICINA os autores têm que assegurar todas as autorizações necessárias para a publicação do material submetido.

De acordo com uma avaliação efectuada sobre o material apresentado à revista os editores dos ARQUIVOS DE MEDICINA prevêem publicar aproximadamente 30% dos manuscritos submetidos, sendo que cerca de 25% serão provavelmente rejeitados pelos editores no primeiro mês após a recepção sem avaliação externa.

TIPOLOGIA DOS ARTIGOS PUBLICADOS NOS ARQUIVOS DE MEDICINA

Artigos de investigação original

Resultados de investigação original, qualitativa ou quantitativa.

O texto deve ser limitado a 2000 palavras, excluindo referências e tabelas, e organizado em introdução, métodos, resultados e discussão, com um máximo de 4 tabelas e/ou figuras (total) e até 15 referências.

Todos os artigos de investigação original devem apresentar resumos estruturados em português e em inglês, com um máximo de 250 palavras cada.

Publicações breves

Resultados preliminares ou achados novos podem ser objecto de publicações breves.

O texto deve ser limitado a 1000 palavras, excluindo referências e tabelas, e organizado em introdução, métodos, resultados e discussão, com um máximo de 2 tabelas e/ou figuras (total) e até 10 referências.

As publicações breves devem apresentar resumos estruturados em português e em inglês, com um máximo de 250 palavras cada.

Artigos de revisão

Artigos de revisão sobre temas das diferentes áreas da medicina e dirigidos aos profissionais de saúde, particularmente com impacto na sua prática.

Os ARQUIVOS DE MEDICINA publicam essencialmente artigos de revisão solicitados pelos editores. Contudo, também serão avaliados artigos de revisão submetidos sem solicitação prévia, preferencialmente revisões quantitativas (Meta-análise).

O texto deve ser limitado a 5000 palavras, excluindo referências e tabelas, e apresentar um máximo de 5 tabelas e/ou figuras (total). As revisões quantitativas devem ser organizadas em introdução, métodos, resultados e discussão.

As revisões devem apresentar resumos não estruturados em português e em inglês, com um máximo de 250 palavras cada, devendo ser estruturados no caso das revisões quantitativas.

Comentários

Comentários, ensaios, análises críticas ou declarações de posição acerca de tópicos de interesse na área da saúde, designadamente políticas de saúde e educação médica.

O texto deve ser limitado a 900 palavras, excluindo referências e tabelas, e incluir no máximo uma tabela ou figura e até 5 referências.

Os comentários não devem apresentar resumos.

Casos clínicos

Os ARQUIVOS DE MEDICINA transcrevem casos publicamente apresentados trimestralmente pelos médicos do Hospital de S. João numa selecção acordada com o corpo editorial da revista. No entanto é bem vinda a descrição de casos clínicos verdadeiramente exemplares, profundamente estudados e discutidos. O texto deve ser limitado a 1200 palavras, excluindo referências e tabelas, com um máximo de 2 tabelas e/ou figuras (total) e até 10 referências.

Os casos clínicos devem apresentar resumos não estruturados em português e em inglês, com um máximo de 120 palavras cada.

Séries de casos

Descrições de séries de casos, tanto numa perspectiva de tratamento estatístico como de reflexão sobre uma experiência particular de diagnóstico, tratamento ou prognóstico.

O texto deve ser limitado a 1200 palavras, excluindo referências e tabelas, organizado em introdução, métodos, resultados e discussão, com um máximo de 2 tabelas e/ou figuras (total) e até 10 referências.

As séries de casos devem apresentar resumos estruturados em português e em inglês, com um máximo de 250 palavras cada.

Cartas ao editor

Comentários sucintos a artigos publicados nos ARQUIVOS DE MEDICINA ou relatando de forma muito objectiva os resultados de observação clínica ou investigação original que não justifiquem um tratamento mais elaborado.

O texto deve ser limitado a 400 palavras, excluindo referências e tabelas, e incluir no máximo uma tabela ou figura e até 5 referências.

As cartas ao editor não devem apresentar resumos.

Revisões de livros ou software

Revisões críticas de livros, software ou sítios da internet.

O texto deve ser limitado a 600 palavras, sem tabelas nem figuras, com um máximo de 3 referências, incluindo a do objecto da revisão.

As revisões de livros ou software não devem apresentar resumos.

FORMATAÇÃO DOS MANUSCRITOS

A formatação dos artigos submetidos para publicação nos ARQUIVOS DE MEDICINA deve seguir os “Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals”.

Todo o manuscrito, incluindo referências, tabelas e legendas de figuras, deve ser redigido a dois espaços, com letra a 11 pontos, e justificado à esquerda.

Aconselha-se a utilização das letras Times, Times New Roman, Courier, Helvetica, Arial, e Symbol para caracteres especiais.

Devem ser numeradas todas as páginas, incluindo a página do título.

normas de publicação

Devem ser apresentadas margens com 2,5 cm em todo o manuscrito. Devem ser inseridas quebras de página entre cada secção. Não devem ser inseridos cabeçalhos nem rodapés. Deve ser evitada a utilização não técnica de termos estatísticos como aleatório, normal, significativo, correlação e amostra. Apenas será efectuada a reprodução de citações, tabelas ou ilustrações de fontes sujeitas a direitos de autor com citação completa da fonte e com autorizações do detentor dos direitos de autor.

Unidades de medida

Devem ser utilizadas as unidades de medida do Sistema Internacional (SI), mas os editores podem solicitar a apresentação de outras unidades não pertencentes ao SI.

Abreviaturas

Devem ser evitados acrónimos e abreviaturas, especialmente no título e nos resumos. Quando for necessária a sua utilização devem ser definidos na primeira vez que são mencionados no texto e também nos resumos e em cada tabela e figura, excepto no caso das unidades de medida.

Nomes de medicamentos

Deve ser utilizada a Designação Comum Internacional (DCI) de fármacos em vez de nomes comerciais de medicamentos. Quando forem utilizadas marcas registadas na investigação, pode ser mencionado o nome do medicamento e o nome do laboratório entre parêntesis.

Página do título

Na primeira página do manuscrito deve constar:

- 1) o título (conciso e descritivo);
- 2) um título abreviado (com um máximo de 40 caracteres, incluindo espaços);
- 3) os nomes dos autores, incluindo o primeiro nome (não incluir graus académicos ou títulos honoríficos);
- 4) a filiação institucional de cada autor no momento em que o trabalho foi realizado;
- 5) o nome e contactos do autor que deverá receber a correspondência, incluindo endereço, telefone, fax e e-mail;
- 6) os agradecimentos, incluindo fontes de financiamento, bolsas de estudo e colaboradores que não cumpram critérios para autoria;
- 7) contagens de palavras separadamente para cada um dos resumos e para o texto principal (não incluindo referências, tabelas ou figuras).

Autoria

Como referido nos "Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals", a autoria requer uma contribuição substancial para:

- 1) concepção e desenho do estudo, ou obtenção dos dados, ou análise e interpretação dos dados;
- 2) redacção do manuscrito ou revisão crítica do seu conteúdo intelectual;
- 3) aprovação final da versão submetida para publicação.

A obtenção de financiamento, a recolha de dados ou a supervisão geral do grupo de trabalho, por si só, não justificam autoria.

É necessário especificar na carta de apresentação o contributo de cada autor para o trabalho. Esta informação será publicada.

Exemplo: José Silva concebeu o estudo e supervisionou todos os aspectos da sua implementação. António Silva colaborou na concepção do estudo e efectuou a análise dos dados. Manuel Silva efectuou a recolha de dados e colaborou na sua análise. Todos os autores contribuíram para a interpretação dos resultados e revisão dos rascunhos do manuscrito.

Nos manuscritos assinados por mais de 6 autores (3 autores no caso das cartas ao editor), tem que ser explicitada a razão de uma autoria tão alargada.

É necessária a aprovação de todos os autores, por escrito, de quaisquer modificações da autoria do artigo após a sua submissão.

Agradecimentos

Devem ser mencionados na secção de agradecimentos os colaboradores que contribuíram substancialmente para o trabalho mas que não cumpram os critérios para autoria, especificando o seu contributo, bem como as fontes de financiamento, incluindo bolsas de estudo.

Resumos

Os resumos de artigos de investigação original, publicações breves, revisões quantitativas e séries de casos devem ser estruturados (introdução, métodos, resultados e conclusões) e apresentar conteúdo semelhante ao do manuscrito.

Os resumos de manuscritos não estruturados (revisões não quantitativas e casos clínicos) também não devem ser estruturados.

Nos resumos não devem ser utilizadas referências e as abreviaturas devem ser limitadas ao mínimo.

Palavras-chave

Devem ser indicadas até seis palavras-chave, em português e em inglês, nas páginas dos resumos, preferencialmente em concordância com o Medical Subject Headings (MeSH) utilizado no Index Medicus. Nos manuscritos que não apresentam resumos as palavras-chave devem ser apresentadas no final do manuscrito.

Introdução

Deve mencionar os objectivos do trabalho e a justificação para a sua realização.

Nesta secção apenas devem ser efectuadas as referências indispensáveis para justificar os objectivos do estudo.

Métodos

Nesta secção devem descrever-se:

- 1) a amostra em estudo;
- 2) a localização do estudo no tempo e no espaço;
- 3) os métodos de recolha de dados;
- 4) análise dos dados.

As considerações éticas devem ser efectuadas no final desta secção.

Análise dos dados

Os métodos estatísticos devem ser descritos com o detalhe suficiente para que possa ser possível reproduzir os resultados apresentados.

Sempre que possível deve ser quantificada a imprecisão das estimativas apresentadas, designadamente através da apresentação de intervalos de confiança. Deve evitar-se uma utilização excessiva de testes de hipóteses, com o uso de valores de p, que não fornecem informação quantitativa importante.

Deve ser mencionado o software utilizado na análise dos dados.

Considerações éticas e consentimento informado

Os autores devem assegurar que todas as investigações envolvendo seres humanos foram aprovadas por comissões de ética das instituições em que a investigação tenha sido desenvolvida, de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial (www.wma.net).

Na secção de métodos do manuscrito deve ser mencionada esta aprovação e a obtenção de consentimento informado, quando aplicável.

Resultados

Os resultados devem ser apresentados, no texto, tabelas e figuras, seguindo uma sequência lógica.

Não deve ser fornecida informação em duplicado no texto e nas tabelas ou figuras, bastando descrever as principais observações referidas nas tabelas ou figuras.

Independentemente da limitação do número de figuras propostos para cada tipo de artigo, só devem ser apresentados gráficos quando da sua utilização resultarem claros benefícios para a compreensão dos resultados.

Apresentação de dados numéricos

A precisão numérica utilizada na apresentação dos resultados não deve ser superior à permitida pelos instrumentos de avaliação.

Para variáveis quantitativas as medidas apresentadas não deverão ter mais do que uma casa decimal do que os dados brutos.

As proporções devem ser apresentadas com apenas uma casa decimal e no caso de amostras pequenas não devem ser apresentadas casas decimais.

Os valores de estatísticas teste, como t ou χ^2 , e os coeficientes de correlação devem ser apresentados com um máximo de duas casas decimais.

Os valores de p devem ser apresentados com um ou dois algarismos significativos e nunca na forma de p=NS, p<0,05 ou p>0,05, na medida em a informação contida no valor de P pode ser importante. Nos casos em

que o valor de p é muito pequeno (inferior a 0,0001), pode apresentar-se como $p < 0,0001$.

Tabelas e figuras

As tabelas devem surgir após as referências. As figuras devem surgir após as tabelas.

Devem ser mencionadas no texto todas as tabelas e figuras, numeradas (numeração árabe separadamente para tabelas e figuras) de acordo com a ordem em que são discutidas no texto.

Cada tabela ou figura deve ser acompanhada de um título e notas explicativas (ex. definições de abreviaturas) de modo a serem compreendidas e interpretadas sem recurso ao texto do manuscrito.

Para as notas explicativas das tabelas ou figuras devem ser utilizados os seguintes símbolos, nesta mesma sequência:

*, †, ‡, §, ||, ¶, **, ††, ‡‡.

Cada tabela ou figura deve ser apresentada em páginas separadas, juntamente com o título e as notas explicativas.

Nas tabelas devem ser utilizadas apenas linhas horizontais.

As figuras, incluindo gráficos, mapas, ilustrações, fotografias ou outros materiais devem ser criadas em computador ou produzidas profissionalmente.

As figuras devem incluir legendas.

Os símbolos, setas ou letras devem contrastar com o fundo de fotografias ou ilustrações.

A dimensão das figuras é habitualmente reduzida à largura de uma coluna, pelo que as figuras e o texto que as acompanha devem ser facilmente legíveis após redução.

Na primeira submissão do manuscrito não devem ser enviados originais de fotografias, ilustrações ou outros materiais como películas de raios-X. As figuras, criadas em computador ou convertidas em formato electrónico após digitalização devem ser inseridas no ficheiro do manuscrito.

Uma vez que a impressão final será a preto e branco ou em tons de cinzento, os gráficos não deverão ter cores. Gráficos a três dimensões apenas serão aceites em situações excepcionais.

A resolução de imagens a preto e branco deve ser de pelo menos 1200 dpi e a de imagens com tons de cinzento ou a cores deve ser de pelo menos 300 dpi.

As legendas, símbolos, setas ou letras devem ser inseridas no ficheiro da imagem das fotografias ou ilustrações.

Os custos da publicação das figuras a cores serão suportados pelos autores.

Em caso de aceitação do manuscrito, serão solicitadas as figuras nos formatos mais adequados para a produção da revista.

Discussão

Na discussão não deve ser repetida detalhadamente a informação fornecida na secção dos resultados, mas devem ser discutidas as limitações do estudo, a relação dos resultados obtidos com o observado noutras investigações e devem ser evidenciados os aspectos inovadores do estudo e as conclusões que deles resultam.

É importante que as conclusões estejam de acordo com os objectivos do estudo, mas devem ser evitadas afirmações e conclusões que não sejam completamente apoiadas pelos resultados da investigação em causa.

Referências

As referências devem ser listadas após o texto principal, numeradas consecutivamente de acordo com a ordem da sua citação. Os números das referências devem ser apresentados entre parêntesis. Não deve ser utilizado software para numeração automática das referências.

Pode ser encontrada nos "Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals" uma descrição pormenorizada do formato dos diferentes tipos de referências, de que se acrescentam alguns exemplos:

1. Artigo

• Vega KJ, Pina I, Krevsky B. Heart transplantation is associated with an increase risk for pancreatobiliary disease. *Ann Intern Med* 1996;124:980-3.

2. Artigo com Organização como Autor

• The Cardiac Society of Australia and New Zealand. Clinical exercise stress testing, safety and performance guidelines. *Med J Aust* 1996; 64:282-4.

3. Artigo publicado em Volume com Suplemento

• Shen HM, Zhang QF. Risk assessment of nickel carcinogenicity and occupational lung cancer. *Environ Health Perspect* 1994; 102 Suppl 1:275-82.

4. Artigo publicado em Número com Suplemento

payne DK, Sullivan MD, Massie MJ. Women's psychological reactions to breast cancer. *Semin Oncol* 1996;23 (1 Suppl 2):89-97.

5. Livro

Ringsven MK, Bond D. Gerontology and leadership skills for nurses. 2nd ed. Albany (NY): Delmar Publishers;1996.

6. Livro (Editor(s) como Autor(es))

Norman IJ, Redfern SJ, editores. Mental health care for elderly people. New York: Churchill Livingstone;1996.

7. Livro (Organização como Autor e Editor)

Institute of Medicine (US). Looking at the future of the Medicaid program. Washington: The Institute;1992.

8. Capítulo de Livro

Phillips SJ, Whisnant JP. Hypertension and stroke. In: Laragh JH, Brenner BM, editors. Hypertension: pathophysiology, diagnosis, and management. 2nd ed. New York: Raven Press;1995. p. 465-78.

9. Artigo em Formato Electrónico

Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. *Emerg Infect Dis* [serial online] 1995 Jan-Mar [cited 1996 Jun 5]; 1 (1): [24 screens]. Disponível em: URL: <http://www.cdc.gov/ncidod/EID/eid.htm>

Devem ser utilizados os nomes abreviados das publicações, de acordo com o adoptado pelo Index Medicus. Uma lista de publicações pode ser obtida em <http://www.nlm.nih.gov>.

Deve ser evitada a citação de resumos e comunicações pessoais.

Os autores devem verificar se todas as referências estão de acordo com os documentos originais.

Anexos

Material muito extenso para a publicação com o manuscrito, designadamente tabelas muito extensas ou instrumentos de recolha de dados, poderá ser solicitado aos autores para que seja fornecido a pedido dos interessados.

Conflitos de interesse

Os autores de qualquer manuscrito submetido devem revelar no momento da submissão a existência de conflitos de interesse ou declarar a sua inexistência.

Essa informação será mantida confidencial durante a revisão do manuscrito pelos avaliadores externos e não influenciará a decisão editorial mas será publicada se o artigo for aceite.

Autorizações

Antes de submeter um manuscrito aos ARQUIVOS DE MEDICINA os autores devem ter em sua posse os seguintes documentos que poderão ser solicitados pelo corpo editorial:

- consentimento informado de cada participante;
- consentimento informado de cada indivíduo presente em fotografias, mesmo quando forem efectuadas tentativas de ocultar a respectiva identidade;
- transferência de direitos de autor de imagens ou ilustrações;
- autorizações para utilização de material previamente publicado;
- autorizações dos colaboradores mencionados na secção de agradecimentos.

SUBMISSÃO DE MANUSCRITOS

Os manuscritos submetidos aos ARQUIVOS DE MEDICINA devem ser preparados de acordo com as recomendações acima indicadas e devem ser acompanhados de uma carta de apresentação.

normas de publicação

Carta de apresentação

Deve incluir a seguinte informação:

- 1) Título completo do manuscrito;
- 2) Nomes dos autores com especificação do contributo de cada um para o manuscrito;
- 3) Justificação de um número elevado de autores, quando aplicável;
- 4) Tipo de artigo, de acordo com a classificação dos ARQUIVOS DE MEDICINA;
- 5) Fontes de financiamento, incluindo bolsas;
- 6) Revelação de conflitos de interesse ou declaração da sua ausência;
- 7) Declaração de que o manuscrito não foi ainda publicado, na íntegra ou em parte, e que nenhuma versão do manuscrito está a ser avaliada por outra revista;
- 8) Declaração de que todos os autores aprovaram a versão do manuscrito que está a ser submetida;
- 9) Assinatura de todos os autores.

É dada preferência à submissão dos manuscritos por e-mail (submit@arquivosdemedicina.org).

O manuscrito e a carta de apresentação devem, neste caso, ser enviados em ficheiros separados em formato word. Deve ser enviada por fax (225074374) uma cópia da carta de apresentação assinada por todos os autores.

Se não for possível efectuar a submissão por e-mail esta pode ser efectuada por correio para o seguinte endereço:

ARQUIVOS DE MEDICINA
Faculdade de Medicina do Porto
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4200 – 319 Porto, Portugal

Os manuscritos devem, então, ser submetidos em triplicado (1 original impresso apenas numa das páginas e 2 cópias com impressão frente e verso), acompanhados da carta de apresentação.

Os manuscritos rejeitados ou o material que os acompanha não serão devolvidos, excepto quando expressamente solicitado no momento da submissão.

CORRECÇÃO DOS MANUSCRITOS

A aceitação dos manuscritos relativamente aos quais forem solicitadas alterações fica condicionada à sua realização.

A versão corrigida do manuscrito deve ser enviada com as alterações sublinhadas para facilitar a sua verificação e deve ser acompanhada duma carta respondendo a cada um dos comentários efectuados.

Os manuscritos só poderão ser considerados aceites após confirmação das alterações solicitadas.

MANUSCRITOS ACEITES

Uma vez comunicada a aceitação dos manuscritos, deve ser enviada a sua versão final em ficheiro de Word®, formatada de acordo com as instruções acima indicadas.

No momento da aceitação os autores serão informados acerca do formato em que devem ser enviadas as figuras.

A revisão das provas deve ser efectuada e aprovada por todos os autores dentro de três dias úteis. Nesta fase apenas se aceitam modificações que decorram da correcção de gralhas.

Deve ser enviada uma declaração de transferência de direitos de autor para os ARQUIVOS DE MEDICINA, assinada por todos os autores, juntamente com as provas corrigidas.